

Aus der pathologisch-anatomischen Anstalt der Universität Basel
(Direktor: Prof. Dr. A. Werthemann)

Arbeit unter Leitung von Prof. Dr. S. Scheidegger

Meningeales Hamartoblastom

**Beitrag zur Frage der Kleinhirnbrücken-
winkeltumoren**

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

der Medizinischen Fakultät der Universität Basel

vorgelegt von

Norbert Cerletti

von Vals (Graubünden)

Basel 1952

Aus der pathologisch-anatomischen Anstalt der Universität Basel
(Direktor: Prof. Dr. A. Werthemann)

Arbeit unter Leitung von Prof. Dr. S. Scheidegger

Meningeales Hamartoblastom

Beitrag zur Frage der Kleinhirnbrücken-
winkeltumoren

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

der Medizinischen Fakultät der Universität Basel

vorgelegt von

Norbert Cerletti

von Vals (Graubünden)

Von der medizinischen Fakultät genehmigt auf Antrag von
Prof. Dr. S. Scheidegger

Tag der Promotion: 1. März 1952



Meningeales Hamartoblastom

(Beitrag zur Frage der Kleinhirnbrückenwinkeltumoren)

Der Name Kleinhirnbrückenwinkel wurde erstmals 1902 von *Henneberg* und *Koch* in die Literatur eingeführt. Die von ihnen näher studierten Tumoren bezeichneten sie als «Geschwülste des Kleinhirnbrückenwinkels», um diese durch eine einheitliche Benennung von den übrigen Geschwülsten der hinteren Schädelgrube zu trennen, und um eine Bezeichnung zu haben, «die hinsichtlich des Ausgangspunktes und der histologischen Beschaffenheit der Geschwülste nicht präjudiziert». Unter Kleinhirnbrückenwinkel verstehen sie «den Winkel zwischen Kleinhirn, Medulla oblongata und Brücke».

Daß dieser Winkel eine Prädilektionsstelle für die Entwicklung von intrakraniellen Tumoren darstellt, hatte man schon früher erkannt, aber die Auffassung von einer einheitlichen Genese dieser Tumoren schien unhaltbar. Dieser auch für den Kliniker praktische Begriff des Kleinhirnbrückenwinkeltumors bürgerte sich darum schnell in die Literatur ein.

1910 erschien die Monographie von *Henschen* «Über Geschwülste der hinteren Schädelgrube, insbesondere des Kleinhirnbrückenwinkels», in welcher an Hand von 28 eigenen und den aus der gesamten Literatur gesammelten Fällen die Histologie und Pathogenese dieser Winkeltumoren erstmals in einem großen und übersichtlichen Zusammenhang behandelt werden. Um den Begriff des fraglichen Winkels nicht unnötig auszudehnen, setzte *Henschen* exakte Grenzen fest, die im wesentlichen den Kleinhirnbrückenwinkel wie folgt abschließen: Nach hinten medialwärts der Rand der Kleinhirntonsille und die Lobuli biventer und semilunaris, nach hinten lateralwärts der Rand des Lobulus quadrangularis. Die vordere laterale Fläche wird von der fast vertikal stehenden hinteren Fläche des os petrosum gebildet, die Grenze medialwärts nach vorne fällt mit derjenigen der Brücke zusammen. In dem so begrenzten Raum finden sich der Flocculus und der Plexus chorioideus, die Nerven Acusticus und Facialis, die mitten hindurchziehen, während die Nerven V und IX–XII an der Peripherie des Winkels verlaufen. Einen Teil des Daches bildet das Ten-

torium. Letzteres und die laterale Fläche sind von Dura überkleidet. Im übrigen ist der Winkel ausgefüllt von dem feinmaschigen Gewebe der Pia-Arachnoidea und deren Gefäßen.

Alle diese verschiedenen anatomischen Gebilde, die in diesem Winkel vorkommen oder ihn begrenzen, können theoretisch Ausgangspunkt eines zum Teil raumbeengenden, pathologischen Prozesses werden und gleiche oder doch sehr ähnliche klinische Symptomenbilder hervorrufen. Welche verschiedenen Arten von Tumoren kommen nun wirklich in diesem Winkel vor? Die beste Übersicht kann uns eine Gruppierung der Tumoren nach ihrem *Ausgangspunkt* geben, obwohl dieser, wie *Henschen* sagt, in manchen Fällen nicht sicher festgestellt werden kann. Eine andere Einteilungsmöglichkeit ist die nach der *histologischen Beschaffenheit* der Tumoren.

Nach dem *Ausgangspunkt* eingeteilt sind nach *Henschen* folgende fünf Hauptgruppen von Kleinhirnbrückenwinkelstumoren zu erwähnen:

Die erste Gruppe umfaßt diejenigen Geschwülste, die sich aus den verschiedenen Teilen der Felsenbeinpyramide entwickelt haben und dann durch die Dura oder entlang den natürlichen Knochenkanälen in den Winkel eindringen. Meistens handelt es sich um sehr umfangreiche Tumoren, deren Genese nicht genauer festgestellt werden kann. Hierher gehören Osteome und Osteosarkome des os petrosum, ferner sogenannte Endotheliome und Carcinome des Innen- und des Mittelohres.

Als zweite Gruppe sind die von der Dura ausgehenden Tumoren zu nennen, also die Duraendotheliome, Psammome oder die *Meningeome*, wie diese Geschwülste heute allgemein nach *Cushing* bezeichnet werden. Eine Verwechslung mit Acusticustumoren, die im Bereich des Porus mit der Felsenbeinpyramide fest verwachsen sind, ist möglich. Auch histologisch zeigen manche Meningeome große Ähnlichkeit mit Acusticustumoren. Es braucht oft eine spezielle makroskopische und mikroskopische Untersuchung, um in vielen Fällen eine eindeutige und sichere Unterscheidung hier durchzuführen.

Die dritte Gruppe umfaßt die von den weichen Gehirnhäuten ausgehenden Geschwülste, die keine feste gewebliche Verbindung mit der Dura aufweisen. Nach *Henschen* sind diese Tumoren sehr selten und können, wie gewisse Duratumoren, große Ähnlichkeit mit den Acusticustumoren aufweisen. Als Geschwülste mit einer Sonderstellung müssen in dieser Gruppe die Epidermoide (Perlgeschwülste, Cholesteatome), Dermoide und Teratome genannt werden.

Eine vierte Gruppe bilden die von den verschiedenen Hirnteilen stammenden Geschwülste, also solche des Kleinhirns, der Brücke oder des Plexus chorioideus.

Schließlich bleibt noch die wichtigste und zahlreichste fünfte Gruppe, welche die von den Nerven ausgehenden Geschwülste umfaßt. Sieht man von seltenen Fällen von solitären Tumoren der Nerven V, VII, IX–XII ab, so bleiben in weit überwiegender Mehrzahl, und zwar auch gegenüber den ersten vier Gruppen, die Tumoren des Nervus octavus, die *Henschen* als die «Kleinhirnbrückenwinkeltumoren par préférence» bezeichnet. Von den solitären Acusticustumoren müssen die Fälle von zentraler Neurofibromatose unterschieden werden, wo der Acusticustumor beidseitig und oft kombiniert mit Geschwulstbildung an anderen Hirnnerven und an den Hirnhäuten auftritt.

Diese Einteilung zeigt, wie mannigfaltig die Tumorarten in diesem eng begrenzten Bezirk des Schädelraumes sein können. Ihre Unterscheidung ist leicht, wenn der Ausgangspunkt festgestellt werden kann, wie dies in sehr vielen Fällen auch wirklich möglich ist. In anderen Fällen aber, besonders wenn der Tumor eine beträchtliche Größe erreicht hat, wird es unmöglich, den sicheren Ausgangspunkt zu erkennen. Nur eine histologische Untersuchung vermag zu entscheiden, welche Art eines Tumors vorliegt. Eine besondere Stellung nehmen die seltenen, von den weichen Häuten des Winkels abstammenden Tumoren ein. Es soll im folgenden auf eine besondere Tumorform dieser Gegend eingegangen werden. Zudem wird versucht, aus den recht eigenartigen mikroskopischen Befunden auf die Abstammung des Tumors zu schließen.

Eigene Beobachtung

G.-H. S., 65jähriger Mann.

Vorgeschichte:

Mit 6 Jahren Otitis media links. Sonst angeblich dauernd gesund. Vor 2 Jahren einmal ein plötzliches Hinfallen und Klagen über Wallungen im Nacken und Hinterkopf. Seither Abnahme des Gehörs links.

Jetziges Leiden:

Seit einem halben Jahr zunehmende Falltendenz nach links. Vor drei Monaten verspürte Pat. während der Arbeit plötzlich ein Sausen im linken Ohr. Es sei ein zischendes Geräusch gewesen, als ob ein Dampfkessel Überdruck hätte. Einige Tage später wurde es dem Patienten daheim plötzlich übel, und er habe einen Druck im Kopf und Sausen in den Ohren bekommen. Von dieser Zeit an sei das Gefühl auf der linken Gesichtshälfte und der Geschmack an der linken Zungen-

seite dauernd gestört gewesen. Es traten dann Gleichgewichtsstörungen auf, indem der Patient zunächst taumelte und nicht mehr ohne Stock gehen konnte. Der konsultierte Arzt hatte den Patienten in die chirurgische Klinik der Universität Basel (Prof. Schürch †) eingewiesen. Hier ergab die dreiwöchige Untersuchung die klinische Diagnose: Kleinhirnbrückenwinkeltumor links. Zur Abklärung für eine Operation wurde der Patient auf die neurochirurgische Universitätsklinik Zürich (Prof. Krayenbühl) verlegt.

Status:

65jähriger, abgemagerter, kachektischer Mann. Autopsychisch, örtlich und zeitlich gut orientiert.

Kopf: Nach allen Richtungen frei beweglich. Keine Nackensteifigkeit. Schädel nicht druck- oder klopfempfindlich. Supra-Infra- und Suboccipitalpunkte nicht druckempfindlich. Keine Kopfschmerzen, kein Erbrechen.

Hirnnerven:

I: Zimmet bds. gut gerochen und als angenehmer Blumenduft erkannt.

II: Papillen bds. scharf begrenzt, gelb, mit Pigmentsaum re und li. Normale Gefäßzeichnung. Visus bds. korrigiert o. B. Gesichtsfeld bei grober Prüfung o. B.

III, IV, VI: Pupillen rund, mittel, re = li. Reagieren prompt auf Licht und Konvergenz. Augenbewegungen nach allen Richtungen frei. Feiner, horizontaler Spontannystagmus mit schneller Komponente nach li. Mittelschlägiger, nicht erschöpfbarer Horizontalnystagmus in den seitlichen Endstellungen der Bulbi. Beim Blick nach oben Vertikalnystagmus.

V. Cornealreflex rechts oben und unten lebhaft, links unten sehr schwach, li oben nicht auslösbar. Sensibel: Sowohl die Empfindung für Berührung wie für Nadelstich über der gesamten linken Gesichtshälfte herabgesetzt. Ebenfalls über der linken Zungen- und Mundschleimhautseite ist die Sensibilität vermindert. Motorisch: o. B. Mentalreflex: kaum auslösbar.

VII: Mimische Muskulatur: der li Mundwinkel steht in der Ruhe eine Spur tiefer als der rechte und wird beim Zähnezeigen deutlich weniger ausgezogen als rechts. Lidspalten bds. gleich weit. Augenschluß und Stirnrunzeln bds. kräftig. Chvostek bds. negativ.

VIII: Flüsterstimme re nur aus unmittelbarer Nähe gehört, li wahrscheinlich Anakusis. Weber nach re lateralisiert. Ohrenärztlicher Untersuchungsbericht: Vollständige Lähmung des linken Statoakustikus und leichte Einschränkung der Funktion des rechten Oktavus nebst Ausfall der linksseitigen Hirnnerven V, VII, IX. Diagnose: Raumverdrängender Prozeß des Kleinhirnbrückenwinkels und der Pons.

IX–XII: Die Zunge wird gerade herausgestreckt. Gaumensegel bei der Phonation gleichmäßig gehoben, jedoch im ganzen etwas nach re verschoben. Rachenreflexe re vorhanden, links fehlend. Keine Schluckstörungen, Sprache klar.

Obere Extremitäten: Positionsversuch: die linke Hand wird etwa 2 cm höher als die re eingestellt. Tonus: links etwas schlaffer als rechts. Motilität nicht eingeschränkt und grobe Kraft in allen Gelenken seitengleich gut. Diadochokinese bds. gut. Reboundphänomen re negativ, li angedeutet. Trömmer und Knipsreflex bds. neg. Sensibilität für Berührung und Schmerz o. B. Bewegungsempfindung in den Fingern bds. gut. Fibrationsgefühl bds. o. B. Zweipunktdiskrimination bds. in Ordnung. Nervenstämme nicht druckempfindlich.

Rumpf: Bauchdeckenreflexe fehlend, ebenso Cremasterreflex, Muskulatur symmetrisch. Sensibilität für Berührung und Schmerz o. B. Wirbelsäule: inspekt. und palpat. o. B.

Untere Extremitäten: Lasègue bds. negativ. Positionsversuch neg. Tonus: li schlaffer als re. Motilität: o. B. Grobe Kraft in allen Gelenken seitengleich, gut. Patellarsehnen- und Achillessehnenreflexe li lebhafter als re. Babinski: re schwach, li stark positiv. Gordon, Oppenheim, Rossolimo bds. negativ. Sensibilität für Berührung und Schmerz und Vibrationsgefühl bds. o. B. Nervenstämme nicht druckempfindlich. Stehen und Gehen: gelingt nicht ohne Unterstützung, da der Pat. regelmäßig nach links fällt.

Lungenuntersuchung: Auf Penicillin sich lösendes Infiltrat im re und li Unterlappen.

Kreislauf: Herz etwas nach rechts verbreitert, Töne rein. Blutdruck 115/65 mm Hg.

Schädelaufnahmen: Übersichtsaufnahme o. B. Aufnahmen nach Towne, Schüller, Stenvers zeigen eine Erweiterung des Einganges des linken inneren Gehörganges (7 mm).

Lumbalpunktion: Liquorbefund in allen Qualitäten normal. Keine Erhöhung des Gesamteiweißes. Anfangsdruck 130 mm H₂O.

Zusammenfassung der positiven Symptome

Anamnese:

1. Seit 6 Monaten zunehmende Falltendenz nach links und Gehörabnahme links.
2. Seit 3 Monaten Sausen im linken Ohr.
3. Seit 3 Wochen nebeneinanderstehende Doppelbilder und Kältegefühl auf der linken Gesichtshälfte.

Neurologisch:

1. 65jähriger kachektischer Mann.
2. Feiner, horizontaler Spontannystagmus mit schneller Komponente nach links, Horizontalnystagmus in den seitlichen Endstellungen der Bulbi. Vertikalnystagmus beim Blick nach oben.
3. Cornealreflex links stark herabgesetzt, taktile Hypaesthesia und Hypalgesie der linken Gesichtshälfte.
4. Leichte, linksseitige Facialisparese.
5. Linksseitige Taubheit, rechtsseitige Schwerhörigkeit.
6. Gaumensegel links paretisch, Rachenreflex links fehlend.
7. Asymmetrie links beim Positionsversuch der Arme und schlaffer Tonus im linken Arm.
8. Reboundphänomen links angedeutet.
9. Tonus im linken Bein schlaff; PSR und ASR links stärker als rechts. Babinski links positiv.
10. Schwere Falltendenz nach links.

Internistische Befunde: Chronische Bronchopneumonie, Myodegeneratio cordis mit Dekompensation.

Klinisch-neurologische Diagnose: Linksseitiges Kleinhirnbrückenwinkelsyndrom mit Beteiligung des 5., 7., 8. und 9. Hirnnerven sowie linksseitiger Pyramidenbahn- und Kleinhirnzeichen. Ein Acusticusneurinom erscheint unwahrscheinlich wegen normalem Liquorbefund.

Verlauf:

Eine cerebellare Exploration mußte aufgeschoben werden wegen der schweren Kreislaufdekompensation und fortwährender Bronchopneumonien. Patient wurde deshalb nach vierwöchigem Aufenthalt in der neurochirurgischen Klinik Zürich (Prof. Kräyenbühl) wieder nach Basel auf die medizinische Universitätsklinik (Prof. Staub) verlegt. Der neurologische Befund blieb hier bis zum Tode unverändert. Der Allgemeinzustand des Patienten verschlechterte sich trotz intensiver Behandlung des Herz- und Lungenleidens immer mehr und nach wenigen Wochen erlag der Mann einer Herzinsuffizienz. Die 8 Stunden nach dem Tode vorgenommene Autopsie (S. N. 1207/48 Protokoll auszugsweise) ergibt:

Leiche eines älteren Mannes in sehr schlechtem Ernährungszustand. Totenstarre allgemein ausgebildet. Unterhautfettgewebe überall völlig geschwunden.

Pupillen: Rechte Pupille ist sehr eng, rund, die linke mittelweit, rund.

Bauchsitus: Netz völlig entfettet und an mehreren Stellen mit Darmschlingen verwachsen. Dickdarm gebläht. Peritoneum glatt, glänzend.

Brustsitus: Rechte Lunge total mit der Brustwand verwachsen, linke Lunge zeigt strangförmige Adhäsionen an der Spitze und Basis. Pericard spiegelnd glatt.

Herz: Größe entspricht der Leichenfaust. Herzhöhlen erweitert. Die zwei Klappen der linken Ausflußbahn sind miteinander verwachsen. Endocard des li Vorhofes fibrös umgewandelt. Herzmuskel auf Schnitt braunrot bis gelblich.

Lungen: Besonders im Ober- und Unterlappen Stellen von gelblichem, grobgekörntem, luftleerem Gewebe. Die Bronchien sind peripher erweitert und zum Teil durch graugelbe, dünnflüssige Massen belegt.

Leber: Klein, Kapsel glatt, auf Schnitt dunkelbraun, Läppchenzeichnung deutlich.

Milz: Klein, glatte Kapsel. Gewebe graurot.

Nieren: Rinden-Markgrenze unscharf, Rinde schmal, Gefäße klaffend. An der Oberfläche und auch auf Schnittfläche einige etwa stecknadelgroße, bräunliche Cystchen.

Magen: Im Pylorusgebiet in der Mucosa mehrere stecknadelkopf- bis erbsengroße gestielte Knötchen.

Schädel: Schädelbau symmetrisch. Bei Herausnahme des Gehirns ist im linken Kleinhirnbrückenwinkel ein etwa nußgroßer cystischer Tumor zu sehen, der sich leicht von der Schädelbasis ablösen läßt. Die weichen Hirnhäute sind gut durchblutet. Die Blutleiter der harten Hirnhaut enthalten nur flüssiges Blut. Das Gehirn wird vorerst in Formol gehärtet und später in Scheiben zerlegt. Großhirn regelrecht konfiguriert, Ventrikel weit. Rinde überall in breiter Schicht. Stammganglienkerne mäßig durchblutet. Das Kleinhirn zeigt einen cystischen Tumor, der gegen die Brücke sich ausbreitet und die Brücke sehr stark verdrängt. Diese Cyste hängt aber nicht mit dem Gewebe des Kleinhirns oder mit dem Plexus chorioideus zusammen. Er hängt mit der Leptomeninx zusammen und ist gegen das Kleinhirn vorgewachsen. Der Nervus octavus wird durch den Tumor verlagert. Er ist nicht mit dem Tumor verbunden.

Histologische Untersuchung:

Der Tumor zeigt teilweise einen sehr lockeren Aufbau mit starker oedematöser Durchtränkung des Gewebes neben myxomatösen Bildungen. Größere Gebiete sind stark vascularisiert. Einige Abschnitte in der Geschwulst sind cystisch gebaut. Es sind überall zarte Cystenwandungen vorhanden. Im Innern solcher Cysten sind

homogene zellfreie Massen festzustellen. Neben solchen cystischen Abschnitten sind faserreiche, spindelzellige Gebiete vorhanden, die sehr zellreich sind und gleichfalls sich auszeichnen durch starke Vascularisation mit hyalinen Bändern und größeren Knoten, die im ganzen sehr kernarm sind. Auch um die Gefäße herum sind vielfach breite hyalin-sklerotische Bindegewebswucherungen feststellbar. Die kompakt gebauten, faserigen Gebiete zeigen lang ausgezogene Zellelemente mit wenig chromatinreichen Kernen. An keiner Stelle ist die Geschwulst wesentlich polymorphzellig beschaffen. Es wechselt jedoch überall der Aufbau, so daß myxomatöse Gebiete, haemangiomatöse, fibröse und sklerotische Herde differenziert werden können. Die Cysten sind meistens groß, zartwandig und bilden mehrkammerige, schwammartige Knoten.

Zusammenfassend läßt sich hier eine Geschwulst differenzieren von teilweise cystischem Aufbau, mit ausgereiften fibrösen Anteilen, myxomatösen, angiomatösen und sklerotischen Bildungen. Die Pigmentablagerungen sind überall als Haemosiderinpigment zu bezeichnen, wobei sich dieses Pigment vorwiegend in den gefäßreichen Anteilen findet.

Pathologisch-anatomische Diagnose:

Meningeales Hamartoblastom (Cystisches Fibro-myxo-Angiom). Wallnußgroßer, meningealer Mischtumor im Gebiet des linken Kleinhirnbrückenwinkels. Leichte Verwachsung des Tumors mit dem os petrosum. Starke Eindellung der Pons durch den Tumor mit Verlagerung des Nervus octavus und des Kleinhirns. Zeichen leichter Gehirnschwellung mit Kleinhirntamponade. Osteosklerose des Schädeldaches.

Starke braune Entartung und leichte Verfettung des Myocards. Residuen abgelaufener Endocarditis der Aortenklappen. Gallertige Atrophie des pericardialen Fettgewebes. Stauungsinduration und Arteriosklerose der Nieren. Braune Entartung des Leberparenchyms. Stauungsinduration der Milz. Ausgedehnte grob- und fleckige, konfluierende Herdpneumonien beider Unterlappen. Ältere inveterierte Herdpneumonien des linken Oberlappens. Starke Stauungsbronchitis mit zylindrischen Bronchiektasen. Adenomknoten der Prostata. Leichte Balkenblase. Fibrosis testis. Cyanose der Schleimhäute und der Haut der Hände. Hypertrophische pigmentierte Gastritis. Schleimhautpolypen der pars pylorica ventriculi. Obliteration des processus vermiformis. Narben des Mesenteriums. Geringgradige Struma diffusa colloides. Pfropfbildungen der Tonsillen. Dekubitus über dem Sakrum. Starke allgemeine Abmagerung.

Wie der Sektionsbefund eindeutig und klar zeigt, weist der Tumor gar keine gewebliche Verbindung mit dem Nervus acusticus oder mit einem anderen Gehirnnerven auf und kann deshalb als Nerventumor mit Sicherheit ausgeschlossen werden. Ebenso steht er weder mit Gehirnteilen noch mit der Dura in einem engeren Zusammenhang. Er steht jedoch mit der Leptomeninx innerhalb des Winkels in Verbindung.

In seinem histologischen Bau zeigt er viele Züge, die einem atypischen Acousticustumor sehr ähnlich sind. Besonders trifft dies für seine neurinomartigen Abschnitte zu, aber auch die myxomatösen und cystischen Bilder würden zur histologischen Struktur eines veränderten Neurofibroms des Nervus acusticus passen, wie *Henschen* an vielen

Beispielen zeigt. Zu den Veränderungen in den großen Acusticustumoren bemerkt er nämlich, daß die hydropische Durchtränkung des Gewebes zu myxomähnlichen Bildern und zu ausgesprochen cystischer Umwandlung der Geschwülste führen könne. Trotz gewisser histologischer Ähnlichkeit kann der vorliegende Tumor nicht vom Nervus octavus abgeleitet werden, da jeglicher gewebliche Zusammenhang mit dem Nerven fehlte. Dieser letztere war von dem gut eingekapselten Tumor nur verdrängt worden, wie das auch in leichterem Grade bei den Nerven V, VII, IX und X der Fall war, und alle klinischen Symptome müssen als reine Drucksymptome aufgefaßt werden. Daß der Nervus acusticus als erster betroffen wurde, ist leicht verständlich, wenn man bedenkt, daß dieser Nerv ganz zentral im Winkel liegt, während die anderen Nerven mehr an der Peripherie desselben verlaufen.

Daß auch zwischen Meningeomen und Neurinomen öfters auffallende Ähnlichkeiten vorkommen, wird in der Literatur von verschiedenen Autoren bestätigt. So sagt *Borst* von den Meningealtumoren: «Man kann aber nicht sagen, daß die Histogenese dieser eigenartigen Gewächse befriedigend aufgeklärt ist. Manche von ihnen haben einen neuroektodermalen Charakter und erinnern an die Neurozytome oder Neurinome.» Die Frage der sogenannten Duraendotheliome ist auch heute noch ungeklärt und es scheint sicher, daß diese Geschwülste nicht von den Deckzellen der harten Hirnhaut abstammen, sondern eher neuraler Abstammung sind.

Im Abschnitt «Kombinierte Meningeome und Neurinome» gibt *Cushing* in seiner Monographie an, daß die beiden Tumorarten trotz ihres oft gleichartigen Aussehens im allgemeinen gut unterscheidbar seien dadurch, ob sie mit der Dura oder mit den Nerven in Verbindung ständen. In gewissen Fällen könne aber außer der makroskopischen auch die mikroskopische Differenzierung schwer sein, weil manche feingeweblichen Bauformen sowohl den Neurinomen wie den Meningeomen zukämen. Die im Kleinhirnbrückenwinkel kombiniert auftretenden Meningeome und Neurinome bei von *Cushing* operierten Fällen von zentraler Neurofibromatose boten makroskopisch und mikroskopisch größte Ähnlichkeit.

Auch zwischen solitär auftretenden Meningeomen und Neurinomen des Kleinhirnbrückenwinkels zeigen sich öfters histologische Übereinstimmungen, wie dies *Windfeld* an Hand eines vergleichenden Studiums von 30 Acusticustumoren und 5 Meningeomen des Winkels nachweist.

Wegen diesen häufig zu beobachtenden, histologischen Ähnlichkeiten wird von vielen Pathologen die Meinung vertreten einer gemeinsamen histogenetischen Abstammung der meningealen und Nerventumoren. So nehmen die französischen Pathologen *Roussy* und *Cornil* wie auch *Martin* und *Dechaume* einen neuroektodermalen Ursprung für beide Tumorarten an, während die amerikanischen Autoren *Mallory* und *Penfield* der Ansicht sind, daß sowohl die Meningeome wie die Neurinome von mesodermalen Elementen abstammen würden.

Meningeome der hinteren Schädelgrube und des Kleinhirnbrückenwinkels sind mehrfach mitgeteilt worden. Es wird bemerkt, daß diese Tumoren eine proteusartige Vielgestaltigkeit auch in ihrem histologischen Aussehen haben. Ganz verschiedene Typen oder deren Kombinationen kommen vor. Im Gegensatz zu den erwähnten neurinomähnlichen Aspekten, die man besonders oft in den fibroblastischen Meningeomen antrifft, kommt in ganz seltenen Fällen eine Art Ineinanderschachtelung von echtem Neurinom- und Meningeomgewebe im gleichen Tumor vor, wobei die beiden Gewebsarten deutlich erkennbar und voneinander scharf abgegrenzt sind. *Le Beau* und *Daum* einerseits und *Bertrand*, *Guillaume* und *Olteanu* andererseits berichteten über je eine solche Beobachtung. Die ersteren Autoren geben an, daß der Tumor aus dem inneren Gehörgang operativ entfernt wurde, während die letzteren keine näheren Angaben über das Vorkommen machen. Von eigentlichen Mischtumoren kann man in diesen Fällen nicht sprechen.

Cushing berichtet über 22 Meningeome des Kleinhirnbrückenwinkels und dessen näheren Umgebung. Außer den klinischen und neurochirurgischen Problemen werden auch die pathologisch-anatomischen Fragen eingehend besprochen. Makroskopisch zeigten alle diese Meningeome eine feste Basis und Haftung am Tentorium oder an der Dura, mit welcher sie entlang dem Sinus transversum, sigmoides und petrosum oder in der Umgebung des Meatus acusticus verwachsen waren.

Mikroskopisch verteilen sich die 22 Meningeome auf die verschiedenen, von *Cushing* aufgestellten Typen wie folgt: 9 meningo-theliale Tumoren vom Typ I und II, 8 fibroblastische vom Typ III, 4 angioblastische vom Typ IV und ein einzelner Vertreter vom epitheloiden Typ V. Vergleicht man die mikroskopische Charakterisierung dieser Typen mit dem histologischen Bild in der eigenen Beobachtung, so scheint eine Einreihung am ehesten unter dem Typ IV

Var. 2 möglich, den *Cushing* als «The transitional angioblastic meningioma» bezeichnet. Die Tumoren dieses Typs sind aus meningo-thelialen und angiomatösen Elementen zusammengesetzt. Mikroskopisch zeigen diese Tumoren reichlich Blutgefäße mit oftmals bedeutend verdickter und homogener Adventitia. Zwischen den Gefäßbezirken sind meningo-theliale Zellgebiete, die entsprechend dem Typ I Var. 3 strukturell größte Ähnlichkeit mit einem Neurinom aufweisen können. Für den meningo-thelialen Tumortyp I wird bemerkt, daß sein Gewebe öfters vakuolisiert und ödematös sei. Vier dieser angioblastischen Übergangstypen von *Cushing* waren cystisch verändert.

In einer großangelegten histologischen Untersuchung über das gesamte Meningeomproblem unterteilt *Essbach* die angioblastischen Meningeome in drei Untergruppen:

- Meningeoma angioplasticum simplex
- Meningeoma angioplasticum multiforme
- Meningeoma angioplasticum proliferans (peritheliomatosum).

Von der zweiten Untergruppe, den multiformen angioblastischen Meningeomen, die den «Transitional angioblastic meningiomas» *Cushing's* weitgehend entsprechen, sagt *Ebbach*, daß sie «einen uneinheitlichen Tumoraufbau zeigen und vielleicht als anlagemäßig bedingte, direkt aus dem meningealen Mesenchym heraus entwickelte Meningeome mit verschieden weit erfolgter geweblicher Differenzierung aufgefaßt werden können». Ferner urteilt er: «Bezüglich der feingeweblichen Struktur mangelt ihnen mehr oder weniger die harmonische Verbundenheit der Tumorbestandteile. So sind Zellen, Fasern und Gefäße in den verschiedenen Geschwülsten mengenmäßig verschieden und selbst innerhalb des gleichen Tumors örtlich unterschiedlich entwickelt.»

Auf Grund seines histologischen Mischcharakters mit einigermaßen entsprechenden Elementen und seines unzweifelhaft leptomeningealen Ursprungs dürfte unser Tumor vielleicht mit gutem Recht unter die angioblastischen multiformen Meningeome eingereiht werden. Zwei Dinge machen es fraglich, ob der Tumor mit Bestimmtheit als angioblastisches Meningeom zu bezeichnen ist.

Einerseits der mehr mesenchymale und fibromatöse als meningo-theliale und fibroblastische Charakter der Gewebszellen und andererseits das Fehlen einer festen Verwachsung mit der Dura.

Daß man zwar diese Verbindung mit der Dura nicht als wesentlich für einen meningealen Tumor ansehen darf, betont *Cushing* aus-

drücklich. Im Kapitel «Meningiomas without Dural Attachment» sagt er, daß dieses Haften an der Dura ein rein zufälliges sei, weil die Pacchionischen Granulationen sich zwischen die Durablätter hinein erstreckten und weil die meisten Meningeome in diesen Zotten ihren Ursprung haben. Von solchen Tumoren ohne duralen Zusammenhang führt *Cushing* vier Gruppen an: a) Tumoren des Plexus chorioideus, b) der Telae sup. und inf., c) Meningeome der Sylvischen Furche und als Vertreter der vierten «Gruppe» ein Meningeom, welches im li. Klbw lag und histologisch ein dicht fibroblastisches Gewebe mit reichlich Psammonkörnerbildung zeigte. Als wahrscheinlicher Ausgangspunkt wurde die Tela inf. oder ein Büschel des Plexus chorioid. im Foramen von Luschka angenommen.

Was die topographische Lage und die Beziehung zur Dura anbetrifft, ließe sich dieses Meningeom mit der eigenen Beobachtung vergleichen, doch seine dicht psammomatös-fibroblastische Struktur weicht wesentlich vom lockeren myxomatösen und fibromatösen Gewebscharakter unseres Tumors ab.

Wie schon *Henschen* speziell für die Kleinhirnbrückenwinkel-tumoren, so bestätigen neuere Hirnpathologen für die meningealen Tumoren im allgemeinen das seltene Vorkommen von Fibromen der weichen Gehirnhäute. So erwähnt *Balley* in seinem Buch «Intracranial Tumors», daß sowohl mesenchymale Meningeome, als auch Lipome und Fibrome des intracraniellen Bindegewebes selten anzutreffen seien. *Ostertag* sagt: «Außer den wohlcharakterisierten Meningeomen treten als Binde substanzgewächse auch reine Fibrome der Meningen auf, gelegentlich mit einer myxomatösen Komponente». *Meyer* und *Scheller* berichteten 1937 «Über ein Fibromyxom des Gehirns», das sich bei einem jungen Mädchen in der Leptomeninge der li. Großhirnhemisphäre zu beträchtlicher Größe entwickelt hatte. Histologisch zeigte die Geschwulst ein ganz eigenartiges Aussehen, indem die zu Schleimzellen umgewandelten Fibroblasten konzentrisch angeordnete, mehrfache Faserschichten um sich herum absonderten. Wie die Autoren bemerken, ließen sich im Schrifttum keine gleichen Fälle finden. Obwohl sich dieses Fibromyxom nicht direkt mit unserem Tumor vergleichen läßt, so bestätigt es doch eindrucklich das Vorkommen von seltenen Sonderformen von fibromatösen Tumoren innerhalb der weichen Hirnhäute.

Unter seinen 28 Tumoren der hinteren Schädelgruppe und des Kleinhirnbrückenwinkels fand sich bei *Henschen* nur ein einziges leptomeningeales Fibrom, über das er im wesentlichen folgendes be-

richtet: Bei einem 64jährigen Mann, der an Magenkrebs gestorben war, fand man bei der Sektion links neben der Pons einen kaum walnußgroßen Tumor von weicher Konsistenz, glatter Oberfläche und allseitig scharfer Begrenzung. N. Facialis und N. Acusticus waren nur ganz leicht eingeeengt zwischen Tumor und dem Gehirn, zeigten aber keinen Zusammenhang mit der Geschwulst. Mikroskopisch war das Tumorgewebe von lockerem, fibrösem Bau mit z. T. myxomatösem Charakter. Die Anzahl der Kerne erschien mäßig. Es fanden sich dicke Streifen von stark hyalinisiertem Bindegewebe. Große Teile des Tumors wurden von weiten und verschlungenen, oft cystisch erweiterten Lymphgefäßen eingenommen. Es wurde dabei die Diagnose gestellt eines Fibrosarcoma lymphangiectaticum.

Als weiteres Beispiel eines fibrinösen Tumors der weichen Hirnhäute führt *Henschen* folgenden Fall von *Gomperz* an: Die 35jährige Patientin hatte charakteristische Symptome eines Kleinhirnbrückenwinkeltumors gezeigt mit einseitiger zentraler Taubheit und Facialislähmung. Bei der Autopsie fand sich eine kleinhühnereigroße Geschwulst in den weichen Meningen des re. Winkels ohne Verbindung mit Hirnteilen oder Nerven. N. Facialis und N. Acusticus spannten sich über die mediale Seite des Tumors und waren stark atrophisch. Mikroskopische Diagnose: Fibrosarkom.

In einer zweiten Abhandlung von 1916 «Zur Histologie und Pathogenese der Kleinhirnbrückenwinkeltumoren» gibt *Henschen* noch zwei weitere Beispiele von Fibromen. Das erste ist ein von *Brett-Schneider* mitgeteilter Fall, dessen Originaltext uns nicht zugänglich war. Zusammenfassend handelte es sich um folgendes: 42jähriger Mann, vor 8 Jahren allmählich Ohrensausen, dann Schwindel und zuletzt vollständige Taubheit beidseits. Sektion: im re Kleinhirnbrückenwinkel drei pflaumengroße, leicht abhebbare Tumorknoten von teils fibrösem, teils cystischem Bau. Alle Nerven, auch der Facialis und Acusticus unverletzt. Im li Winkel ebenfalls linsen- bis kirschkerngroße, graurote Tumoren, einer davon im Porus acust. Histologisch sind auch diese Geschwülste aus fibrösem, teilweise sehr lockerem, ödematösem Gewebe, das reichlich Kapillaren enthält, zusammengesetzt. *Henschen* nimmt an, daß es sich hier um eine Kombination von multipler, leptomeningealer Fibromatose mit Acusticustumoren handle.

Das zweite Beispiel ist ein von *Henschen* selbst beobachteter Tumor, den er als «myxomatöses Fibrosarkom» bezeichnet. Keine klinischen Angaben. Sektion: 55jährige Frau, im li Brückenwinkel ein

großer, aus mehreren Knoten bestehender, teilweise unscharf begrenzter Tumor, der teilweise cystisch ist und ein durchscheinendes, gallertiges Aussehen bot. Nach Ansicht des Autors könnte es sich hier wegen der teilweise unscharfen Begrenzung vielleicht um einen «Übergang zur diffusen Sarkomatose der weichen Häute» handeln.

Marie, Bouttier und *Bertrand* berichteten 1920 über einen Misch tumor der Leptomeninx, der außer der etwas andersartigen Lokalisation histologisch sonst bis ins einzelne mit unserem Tumor übereinstimmt. Die wesentlichsten klinischen und pathologisch-anatomischen Daten sind folgende: 31jährige Frau, Anästhesie des re Trigemini, später Schluck- und Sprachstörungen, Gleichgewichtsstörungen, pyramidale rechtsseitige Ausfälle und zuletzt noch krampfartige Wein- und Lachanfalle. Autopsie: Ein zweiteiliger, eingekapselter, duraunabhängiger Tumor, dessen vorderer Teil sich im Gebiet des Ganglion trigemini entwickelt hatte und welcher durch einen dünnen Stiel mit dem hinteren, bis gegen den Brückenwinkel reichenden Tumor in Verbindung stand. Histologische Beurteilung: «C'est une tumeur mixte, dans laquelle on rencontre à peu près toutes les modalités de la série conjonctive» und «La tumeur est en résumé de nature conjonctive mixte: angio-fibro-myxome, révélant en quelques points un aspect embryonnaire». Nach Ansicht der Autoren ist der Tumor von der Leptomeninx ausgegangen.

Arlt teilte 1936 einen Fall mit, bei dem multiple, von der Dura ausgehende Meningeome an der Hirnbasis, im Brückenwinkel und in der Infundibulargegend zugleich mit einer diffusen Meningiomatosis der Rückenmarkshäute vorkamen. Histologisch zeigen diese Meningeome einen unserem Tumor sehr ähnlichen Bau, indem neben den außerordentlich locker gebauten, feinfaserigen, myxomatösen Gewebsabschnitten solche mit reichlich Blutgefäßen vorkommen, wobei die Wand der Gefäße stellenweise Hyalinisierung zeigte, außerdem «ausgedehnte Degenerationsbezirke von hyalinähnlicher, homogener Grundsubstanz». Der Autor glaubt, daß es sich um einen «mesenchymalen Typ» eines Meningioms handle, wie er von *Bailey-Bucy* beschrieben wurde.

Wie man sieht, zeigt dieser mesenchymale Meningeomtyp, der nach *Bailey* sehr selten vorkommen soll, ebenfalls verwandte Züge mit den oben angeführten leptomeningealen Fibromen. Von diesen unterscheidet er sich durch die geringere Faserbildung und durch das mehr embryonale Aussehen der sternförmigen Bindegewebszellen, ferner durch seine durale Basis.

Aus den vorausgegangenen Betrachtungen ergibt sich, daß es sich bei unserem Kleinhirnbrückenwinkeltumor um eine seltene fibromatöse Mischgeschwulst der Leptomeninx handelt, die zwar mit atypischen Neurofibromen und auch mit multiformen angioblastischen und mit mesenchymalen Meningeomen viele Ähnlichkeiten aufweist, sich aber mit keinem dieser Tumoren identifizieren läßt. Der bindegewebliche Mischcharakter des Tumors berechtigt zur Annahme, daß es sich hier um eine anlagemäßige, örtliche Fehlbildung innerhalb der Leptomeninx handelt, und man kann darum die Geschwulst als ein leptomeningiales Hamartoblastom auffassen.

Zusammenfassung

Bei einem 65jährigen Mann hatte die klinisch-neurologische Untersuchung einige Wochen vor dem Tode einen pathologischen Prozeß der hinteren Schädelgrube mit linksseitigem Kleinhirnbrückenwinkelsyndrom ergeben. Ein Acusticustumor wurde wegen normalem Liquorbefund als unwahrscheinlich bezeichnet. Die Sektion und die histologische Untersuchung bestätigten dann auch, daß es sich nicht um einen Acusticustumor sondern um einen bindegewebigen Misch-tumor der Leptomeninx im linken Kleinhirnbrückenwinkel handelt. Histologisch läßt sich der Tumor besonders mit gewissen Fällen von atypischen Neurofibromen des N. acusticus und mit den multiformen angioblastischen und den mesenchymalen Meningeomen vergleichen.

Literatur

Arlt, H. G.: Z. Neurolog. 156, 713, 1936. — *Bailey, P.*: «Intracranial Tumors.» Ferdinand Enke Verlag, Stuttgart 1936, S. 126. — *Bertrand, J., J. Guillaume, J. Olteanu*: Rev. neurol. 80, 84, 1948. — *Borst, M.*: cit. n. *Ostertag*. — *Cushing, H., L. Eisenhardt*: «Meningiomas.» Charles C. Thomas, Springfield 1938. — *Essbach H.*: «Die Meningeome». Erg. d. allg. Path. 36, 185, 1943. — *Henneberg, Koch*: Arch. f. Psych. 36, 1902. — *Henschen, F.*: «Über Geschwülste der hinteren Schädelgrube.» Verlag Gustav Fischer, Jena, 1910; — Arch. f. Psych. 56, 1916. — *Le Beau, J., S. Daum*: Rev. neurol. 81, 217, 1949. — *Marie, P., H. Bouttier, J. Bertrand*: Rev. neurol. 27, 977, 1920. — *Martin, J., J. Dechaume*: J. de méd. de Lyon 1928–29. — *Mallory, A.*: cit. nach *Windfeld*. — *Meyer, H., H. Scheller*: Virch. Arch. 300, 373, 1937. — *Ostertag, B.*: «Pathologie der raumfordernden Prozesse des Schädelinnenraums.» Ferdinand Enke Verlag, Stuttgart 1941. — *Penfield, W.*: cit. n. *Windfeld*. — *Roussy, G., L. Cornil*: Ann. d'anat. path. 2, 63, 1935. — *Windfeld, P.*: Acta path. scand. 11, 12, 146, 1934–35.

